UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 25

FACULTÉ DE MÉDECINE

L'ÉTAT MENTAL
DES ACHONDROPLASES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 28 Juillet 1914

PAR

Mlle Marie AOUGARTEN

Née le 15 mai 1886 à Varsovie (Pologne Russe)

Pour obtenir le Grade de Docteur d'Université

(MENTION MÉDECINE)

Examinateurs de la Thèse

RAUZIER, Professeur, *Président*
ESTOR, Professeur
GAUSSEL, Agrégé
EUZIÈRE, Agrégé

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE
14, Avenue de Toulouse. — Téléphone : 8-78

1914

L'ÉTAT MENTAL DES ACHONDROPLASES

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 25

FACULTÉ DE MÉDECINE

L'ÉTAT MENTAL
DES ACHONDROPLASES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 28 Juillet 1914

PAR

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Mlle Marie AOUGARTEN

Née le 15 mai 1886 à Varsovie (Pologne Russe)

Pour obtenir le Grade de Docteur d'Université

(MENTION MÉDECINE)

Examinateurs de la Thèse

RAUZIER, Professeur, *Président.*
ESTOR, Professeur.
GAUSSEL, Agrégé.
EUZIÈRE, Agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE
14, Avenue de Toulouse. — Téléphone : 8-78

1914

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✻)	Doyen.
SARDA	Assesseur.
IZARD	Secrétaire

Professeurs

Clinique chirurgicale	MM. TEDENAT (✻).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✻).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (✻).
Clinique ophtalmologique	TRUC (O. ✻).
Chimie médicale	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS (✻).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL (✻).
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale	RAUZIER (✻).
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.
Anatomie pathologique	N.....

Professeurs adjoints : MM. De ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✻), HAMELIN (✻), GRASSET (O. ✻).

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique gynécologique	MM. De ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes.-adj.
Pathologie externe	LAPEYRE, agr. lib. ch. de c.
Clinique des maladies des voies urinaires.	JEANBRAU, ag. lib. ch. de c.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées...	VEDEL, agr. lib. ch. d. c.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN, ag. lib. ch. d. c.
Clinique annexe des maladies des vieillards.	EUZIERE, agrégé.
Accouchements	P. DELMAS, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. CABANNES.	MM. RIMBAUD.
GRYNFELTT.	DERRIEN.	ROGER.
LAGRIFFOUL.	P. DELMAS.	ETIENNE.
LEENHARDT.	MASSABUAU.	LISBONNE.
GAUSSEL.	EUZIERE.	MARQUÈS (ch. d. f.)
RICHE.	J. DELMAS.	

Examinateurs de la thèse :

MM. RAUZIER, Président.	MM. GAUSSEL, Agrégé.
ESTOR, Professeur.	EUZIÈRE, Agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE BIEN-AIME

A MA MÈRE

A MON FRÈRE ET A MA SŒUR

A MON CAMARADE D'ÉTUDES

A MADEMOISELLE VALENTINE DÉMORA

M. AOUGARTEN.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BATAILLON

Hommage respectueux.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAUZIER

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de ma thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ESTOR

Pour son enseignement clair et son accueil bienveillant, j'adresse ici l'hommage de ma reconnaissance.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GAUSSEL

Dont l'enseignement clinique me fut si précieux, j'adresse ici l'expression de ma vive reconnaissance.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ EUZIÈRE

Qui m'a inspiré l'idée de ce travail, et en a guidé la rédaction.

M. AOUGARTEN.

L'ÉTAT MENTAL
DES ACHONDROPLASES

CHAPITRE PREMIER

GÉNÉRALITÉS SUR L'ACHONDROPLASIE

L'achondroplasie est une malformation congénitale, caractérisée cliniquement par un nanisme d'origine michromélique.

Historique

C'est Parrot (1876) qui a eu le mérite d'isoler cette affection du rachitisme avec lequel on la confondait jusqu'alors et de lui avoir donné son nom.

En 1856, en Allemagne, Virchow, consécutivement aux observations faites sur les fœtus achondroplasiques, conclut qu'ils sont atteints de crétinisme en rapport avec le rachitisme congénital. Quatre ans plus tard, Müller s'efforçait de confirmer la théorie de Vir-

chow à propos du crétinisme, qui accompagne cette malformation, mais il ne l'attribuait pas au rachitisme habituel.

En France, les travaux de Depaul (1877-1878) ont démontré que l'achondroplasie est due à une maladie spéciale du système osseux frappant le sujet au cours de la vie intra-utérine, et qui n'a rien de commun avec le rachitisme. La question a été résolue définitivement par Parrot qui en 1878, dans une communication à la Société d'anthropologie, a proposé, pour rendre impossible toute confusion de cette affection avec le rachitisme, de lui donner le nom d'achondroplasie, en l'attribuant aux troubles de développement du cartilage conjugal. Le triomphe de la théorie de Parrot a été appuyé par les travaux de Kirchberg, Marchand, Porak et Kaufmann. En 1900, Pierre Marie, dans son article, a complété le tableau clinique de l'achondroplasie par quelques symptômes très importants (la main en trident, la participation du péroné à l'articulation du genou, etc.). La connaissance de cette maladie a été notablement approfondie par l'apparition de nouvelles études anatomopathologiques de Cestan, d'Apert, de Regnault, de Poncet.

Pourtant, en France et à l'étranger, il existe un nombre considérable de noms illustres qui sont rangés parmi les partisans de la théorie du rachitisme intra-utérin. Parmi eux Broca, Verneuil, Kassowitz et Hofmeister sont à signaler.

Symptomatologie. — L'achondroplasie est une malformation congénitale. La viabilité de nouveau-nés achondroplasiques est généralement compromise.

Qu'ils soient nés prématurément ou à terme, ces fœtus

présentent toujours des signes caractéristiques de l'achondroplasie.

Trois symptômes principaux dominent le tableau clinique: le nanisme, la micromélie, la macrocéphalie.

I. — La petitesse de la taille ou *nanisme* frappe de premier abord.

Elle est due non pas à la diminution de la hauteur du tronc ou de la tête, mais à la brièveté des membres inférieurs.

La distance qui sépare la fourchette sternale du pubis chez un homme normalement conformé, d'une taille de 1 m. 57, est de 51 centim. Chez les deux achondroplases d'Apert, dont la taille était de 1 m. 29 et de 1 m. 32, cette distance était égale à 57 et 58 centimètres.

Par conséquent le tronc garde sa longueur physiologique.

II. — La *micromélie* des membres inférieurs frappe dans la même mesure. Chez un adulte de taille moyenne, la symphyse pubienne se trouve à la même distance du sol et du vertex, tandis que chez un achondroplase la distance du pubis au sol est moitié moindre.

Cette micromélie est rhizomélique, car le défaut de longueur porte surtout sur les segments proximaux des membres inférieurs et supérieurs, c'est-à-dire sur les cuisses et les bras. Ce caractère se voit plus fréquemment aux membres inférieurs qu'aux supérieurs.

Les rapports entre la longueur de divers segments de membres et les rapports entre les divers segments du corps changent notablement par suite de la micromélie.

De sorte que chez un individu normal le membre supérieur tombant le long du tronc touche avec l'extrémité du médius le tiers inférieur de la cuisse. Chez un

achondroplase cette extrémité ne dépasse pas généralement le grand trochanter.

Ainsi le fémur et l'humérus peuvent être rapetissés d'un tiers, les extrémités sont beaucoup moins réduites, d'un quart à peu près.

On constate chez les fœtus des courbures brusques et anguleuses, siégeant à l'union des épiphyses avec les diaphyses. Elles n'existent pas chez les adultes, qui ont des os courts et puissants. Les épiphyses sont généralement hypertrophiées.

La tête hmérale est augmentée de volume, se loge mal dans la cavité glénoïde, ce qui force le bras à être légèrement écarté du thorax.

De même l'extrémité supérieure de la tête du cubitus et du radius est hypertrophiée, d'où une gêne dans les mouvements d'extension de l'avant-bras et de supination de la main.

Aux membres inférieurs, la diminution des cavités cotyloïdes et l'augmentation du volume de la tête fémorale sont fréquemment cause d'une subluxation double de la hanche. Elle a pour résultat une démarche en canne.

Pierre Marie a révélé un signe caractéristique, qui consiste en une participation de la tête du péroné à l'articulation du genou par suite du raccourcissement du tibia.

Les déformations des mains des achondroplasiques sont tout à fait caractéristiques. Pierre Marie les a bien étudiées. Elles sont petites, carrées et charnues. L'index est de même longueur que le médius, et l'annulaire que le petit doigt. L'annulaire se trouve habituellement en arrière des autres doigts. La main présente en plus une autre déformation, c'est la main en trident ; de plus, les

doigts sont accolés par leur première phalange et écartés par les deux dernières.

III. — La *macrocéphalie* est un signe des plus saillants.

La tête est volumineuse, le périmètre occipito-frontal est souvent égal à 60 centim. De plus, la tête est ronde. L'épaisseur des os frontaux et pariétaux est exagérée. La face paraît relativement plus grande que ne pourrait le faire supposer le développement exagéré du crâne : cela tient surtout à ce qu'elle est élargie ; les traits, dans leur ensemble, sont très gros. En particulier le nez offre un aspect assez spécial ; sa racine est aplatie, son extrémité libre large et arrondie, les narines béantes. C'est un nez court et un peu épaté, qui contribue à donner à ces malades leur apparence « bon enfant », suivant l'expression de Pierre Marie. La voûte palatine est quelquefois très ogivale.

A côté de ces trois signes principaux on observe des signes de moindre importance.

IV. — Le dos est aplati, les omoplates diminués surtout dans le sens vertical ; en revanche, à cause de l'ensellure lombaire constante, les fesses sont saillantes.

V. — Le rétrécissement du bassin intéresse surtout le diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur. Il se rapproche beaucoup du bassin généralement rétréci ou justaminor. De ce fait il est souvent cause de dystocie chez les femmes atteintes d'achondroplāsie.

VI. — La conformation des organes génitaux est normale.

VII. — Les achondroplases ont une musculature bien développée, un aspect athlétique ; très adroits, ils exercent souvent le métier de clown.

VII. — Les viscères paraissent normaux, la peau pré-

sente de nombreux plis, comme si elle était trop grande pour son contenu. D'après Pierre Marie, ce signe serait inconstant.

L'obésité également inconstante s'observe plutôt chez les femmes, il en est d'ailleurs de même pour les gens normaux.

CHAPITRE II

ÉTAT MENTAL DES ACHONDROPLASES

La question de l'état mental des achondroplases est tout à fait récente. Jusqu'à l'apparition de la thèse de Lauze, en 1910, personne ne s'était occupé spécialement de ce sujet.

On s'est surtout attaché à donner une description détaillée des caractères physiques de ces malformations congénitales qui, à peu de variations près, sont les mêmes dans la presque majorité des observations.

La question de l'état mental des achondroplases présente cependant un certain intérêt par l'appui que l'étude des troubles psychiques pourrait fournir aux théories pathogéniques de l'achondroplasie.

On conçoit en effet que, si l'on rencontre chez tous les achondroplases des altérations psychiques à peu près semblables et toutes imputables à la même cause étiologique, il sera naturel de faire jouer à celle-ci un certain rôle dans la genèse de l'achondroplasie. Si par exemple ce sont les tares mentales relevant

de la dégénérescence qui sont les plus fréquentes, on aura un argument de plus pour considérer l'achondroplasie comme une maladie dégénérative. Si au contraire ce sont les manifestations psychiques traduisant une altération des glandes à sécrétion interne, la théorie endocranienne de la maladie en cause se trouvera simplement renforcée.

En fait, divers auteurs ont bien compris l'intérêt de la question et se sont attachés à la solution, mais les résultats auxquels ils ont abouti sont assez dissemblables.

Lauze considère les achondroplases comme atteints d'une véritable psychose, qui suivant le degré peut devenir une manie, quoique l'hypomanie est plus fréquente d'après cet auteur.

D'après lui, ce sont des individus facilement irritables, moqueurs, doués d'une verve, ayant une tendance aux espièglerics. Leur esprit est pénétrant et vif. Ils s'habillent d'une façon extravagante, en costumes de fantaisie.

Fréquemment cette tendance d'esprit poussée à un certain degré a déterminé leur internement dans un asile d'aliénés.

Une autre cause les conduit aussi à l'aliénation. Presque tous ces nains ont un grand goût pour la boisson. L'alcoolisme, en provoquant la confusion mentale, les rend incompatibles avec la vie sociale et les fait interner. Voilà les deux raisons qui, au dire de Lauze, entraînent l'internement de ces nains.

Lauze tire de ces observations une conclusion pathogénique, il attribue le nanisme et l'état mental à la même cause : l'hyperfonctionnement des glandes génitales interstitielles.

Zozin exprime des idées tout à fait opposées à celles de Lauze.

Il considère les achondroplases comme des sujets atteints d'une débilité mentale, tandis que pour Lauze ils ont une excitation maniaque, qui rend leur esprit vif et brillant. Zozin distingue cette débilité mentale des autres variétés en se basant sur la conservation de l'attachement, d'affection chez les achondroplases, ce par quoi ils diffèrent d'autres débiles qui sont complètement indifférents à leur entourage.

L'opposition est, comme on le voit, complète. D'ailleurs il y a place encore pour une opinion moyenne et elle a été soutenue par les classiques qui considèrent le psychisme des achondroplases comme normal.

Comment expliquer ces divergences ? La chose paraît assez aisée. On peut en effet penser que l'état mental de tous ces nains diffère plus ou moins suivant le sujet, de sorte qu'on peut en trouver parmi eux quelques-uns qui présentent des signes de débilité, d'autres au contraire non seulement doués d'une intelligence moyenne, mais la dépassant quelquefois.

Ce sont ces différences souvent très marquées dans l'état mental des achondroplases, qui expliquent les opinions divergentes des divers auteurs, qui, voulant arriver à des conclusions précises, se sont basés sur un nombre toujours minime d'observations personnelles, qu'explique la rareté relative de l'achondroplasie.

Cette difficulté d'observer à la fois un nombre suffisant d'achondroplases oblige, quand on veut baser une opinion sur les faits, à recourir aux observations publiées. Dans la plupart, l'état psychique est noté avec suffisamment de détails. Nous y avons eu recours, et on

va trouver ici sous le titre de Faits cliniques le résultat de nos recherches. Dans les observations que nous avons ici réunies nous avons extrait des publications originales les renseignements relatifs à la question qui nous occupe, nous en tirerons ensuite la conclusion.

CHAPITRE III

FAITS CLINIQUES

Observation I

(Thèse de Lauze. — De l'achondroplasie spécialement étudiée au point de vue mental, 1910)

Dans sa thèse de 1910, Lauze donne une description détaillée d'une malade atteinte d'achondroplasie et séjournant dans l'asile de Prémontré (Aisne).

Cette femme, âgée de 43 ans, ne présente rien d'anormal, ni dans ses antécédents héréditaires, ni dans ses antécédents personnels. A la mort de sa mère, personne des collatéraux n'a voulu la prendre à sa charge et par les soins de l'autorité administrative elle a été placée à l'hospice départemental et dépôt de mendicité de Montreuil-sous-Laon. Elle y est restée sept ans. Querel-

leuse, capricieuse, déchirant ses linges sans aucun sujet. Elle avait un très mauvais caractère à son entrée à l'hôpital. Peu à peu les anomalies de son caractère s'aggravèrent d'une telle façon qu'elle devint insupportable. Par moments devenant furieuse, elle brisait le grillage, se livrait à des obscénités, à des violences envers ses voisines. Dans les moments de calme, elle travaillait avec courage et intelligence. Parfois elle amusait ses compagnes par ses grimaces et sa gaieté. L'agitation excessive était la cause de son internement dans l'asile. Dormant à peine la nuit, elle taquinait ses compagnes et passait ses journées à se dévêtir. Elle était aussi très malpropre.

Elle ne sait ni lire, ni écrire, ni compter, n'ayant été à l'école que 8 jours seulement. Elle n'a jamais pu s'astreindre à rester longtemps assise. Elle n'a pu apprendre à coudre. A la maison, son occupation unique était les soins grossiers du ménage. A l'asile, on n'a pu réussir à l'utiliser pour aucun travail, car elle s'en acquitta toujours très mal. A cause de ces moments d'excitation, pendant lesquels elle brisait tout, déchirait ses habits, entrait dans de violentes colères, vociférait et lançait à tout propos des mots orduriers, elle était considérée comme une des aliénées les plus pénibles.

En dehors de ces moments d'agitation elle a une inclination visible à la mascarade qui faisait rire son entourage. Ses sentiments affectifs n'étaient pas abolis, elle gardait un souvenir ému de sa famille. Elle a l'esprit vif, affiné, et volontiers cultive la satire. Elle oublie un instant sa difformité personnelle pour saisir d'un coup d'œil rapide les défectuosités physiques de son entourage, et elle n'a pas sa pareille pour énoncer en phrases mordantes le résultat de ses réflexions.

Observation II

(Dide et Leborgne. — Nouveau cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, t. XVIII, p. 200)

Homme de 63 ans, né à Rennes. Son père et sa mère étaient normalement conformés. Ils eurent 7 enfants dont six sont mort-nés ; il était le septième.

A marché très tard et parlé vers l'âge de 4 à 5 ans ; il a eu du mal pour marcher car il était très gros, sa tête était déjà volumineuse, ce qui le faisait appeler par ses camarades « tête d'éléphant ». Jusqu'à 20 ans sa vie s'est passée à l'hôpital général. Il sait très peu lire et écrire. Il fut ensuite placé chez un cordonnier chez lequel il resta jusqu'à 27 ans, mais il fut obligé d'abandonner son métier de *cordonnier*, car sa vue était mauvaise. De là il fut garder les vaches jusqu'à 32 ans, puis se mit à voyager.

Il revint à Rennes et se fit porteur d'eau. 7 ou 8 ans après il servait les maçons. Vers l'âge de 40 ans, il se mit de nouveau à « trimarder », se rendant à pied et en chantant en Espagne, en passant par Paris, Lyon, Marseille, Toulon, Cette. Il dit avoir été en Suisse et en Belgique.

Il fut engagé il y a un vingtaine d'années comme *clown* au cirque Bazola, il y resta 2 ans. Il fit ensuite le nègre dans une baraque foraine tenue par un Italien. Son patron le costumait en nègre et le renfermait dans une cage grillée, et devant les spectateurs lui faisait

manger des rats et différentes substances non comestibles qu'il avait soin de jeter à terre. Il faisait encore fléchir une barre de fer rougi avec son pied, mais il avait eu soin de le garnir. 5 ou 6 fois il a été condamné pour mendicité. Finalement il s'est fait interner à l'asile d'aliénés de Rennes.

Observation III

(Charron, Degouy et Tissot. — Un cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1907, t. XX, p. 390-395)

C... J.-B., âgé de 11 ans, était le huitième de douze enfants, dont un seul présentait une difformité physique (pied bot congénital); quatre sont morts en bas-âge d'affections banales, un autre n'a vécu que deux jours, un dernier est mort-né ; les cinq autres n'offrent aucune particularité biologique. Ses parents sont l'un et l'autre des septuagénaires bien conservés, touchés seulement par quelques infirmités de la veillesse. La gestation du micromèle fut pénible. Son grand-père maternel s'adonnait à la boisson, sa grand'mère du même côté a versé dans l'aliénation mentale.

L'instruction et l'éducation de C... sont nulles : il fut bien à l'école mais n'eut aucune disposition à l'étude; il sait juste signer son nom. Le caractère, assez enjoué d'abord, devint par la suite très inégal, très sensible aux conditions météorologiques, il s'aigrit dès que l'âge permit à l'enfant de constater sa difformité et son infériorité vis-à-vis de ses camarades. Son entourage d'ail-

leurs en avait fait un jouet, il s'amusait de ses réactions d'imbécile, et c'est ainsi provoqué qu'un jour il porta en plein cœur un coup de couteau à une jeune domestique pour un motif futile.

Ce meurtre a causé son emprisonnement à l'asile de Dury, le 12 octobre 1899.

Chez ce sujet on trouve un état de dégénérescence totale, atteignant les sphères psychique et physique, se révélant par l'imbécillité et par des malformations diverses prédominant dans la moitié droite du corps.

Observation IV

(Zozin. — Un cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, t. XXIII, 1910, p. 31-42)

Jon Pierre, 21 ans, paysan de Ilcci Lespezi, district Sucéava, *mendiant*. Ses parents sont bien portants : père approximativement âgé de 60 ans ; mère, 50. Quatre frères, dont deux plus âgés que lui, tous bien portants. Dans sa famille, on ne se souvient pas de cas similaires : ni rachitisme, ni autre déformation. Dès son enfance, on a remarqué que ses membres ne se développaient pas et qu'il bégayait, ce qui a fait qu'on lui a coupé le frein de la langue sans trop de résultat car il bégaie toujours.

Il se plaint qu'il ne peut pas travailler comme les autres jeunes gens de son âge. Quand il court, c'est à peine s'il peut suivre le pas habituel d'un homme nor-

mal. La seule occupation dont il soit capable est de mener paître les bestiaux. Quand elle lui manque, il mendie. Son intelligence est fort médiocre, atteignant presque l'imbécillité. D'ailleurs il est timide et docile. Il nous renseigne bien sur son état et sur sa famille pour laquelle il manifeste beaucoup d'affection ; mais il ne peut calculer qu'avec des chiffres trop petits qu'il additionne ou soustrait avec beaucoup d'effort. Ainsi pour 3×4, il nous répond 6, 8, 14, 16 ; pour $7 - 5$, il lui faut plusieurs minutes de réflexion avant de répondre : 2.

Observation V

(Pierre Marie. — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. *Presse médicale*, samedi 14 juillet 1900)

Homme de 41 ans, attire l'attention par son énorme tête et l'exiguïté de sa taille (122 centim.). Sans avoir rien de spécial dans ses antécédents héréditaires, présente tous les signes d'achondroplasie. Il sait lire et écrire, mais est incapable de faire une division, ne connaît aucune des capitales de l'Europe. Son intelligence est au-dessous de son âge. Vantard, il a de lui-même la plus haute idée. Il est poli et serviable, d'humeur enjouée avec un penchant trop vif pour la boisson.

Observation VI

(Pierre Marie. — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. *Presse médicale*, 14 juillet 1900, nº 57)

Le second malade de Pierre Marie est un garçon de 18 ans. Né à terme, il n'a commencé à marcher qu'à 18 mois, péniblement et avec de nombreuses chutes. Il a commencé à parler vers la même époque. Il présente une micromélie assez accusée. Son caractère est excellent, très tranquille, médiocrement réservé. La moindre bêtise le remplit de joie. Il n'a pu apprendre à lire et il accuse une faiblesse de mémoire telle qu'il ne se souvient jamais plus de quelques jours de ce qu'on lui a appris à grand'peine.

Observation VII

(Parhon, Shunda et Zalplachta. — Sur deux cas d'achondrophasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, t. XVIII, 1905)

Homme de 33 ans, né dans un petit village de Roumanie (Plenitza Dolj). Son père est de stature moyenne. Sa mère est morte, nous n'avons pu savoir de quoi. En tout cas elle n'a pas souffert d'un trouble semblable à celui dont est affecté notre malade. Celui-ci a eu encore

8 frères ou sœurs dont il ne reste que 5. Aucun d'eux ne présente un trouble de la croissance. En ce qui concerne son état psychique on observe ce qui suit : Le malade est assez proprement habillé; mais, quand il se déshabille pour être photographié, on remarque que ses téguments sont d'une saleté crasse. Il est docile et se laisse volontiers examiner, exécutant facilement ce que nous lui demandons, mais après avoir préalablement pris l'avis de son patron, qu'il appelle son père. Il a les allures psychiques d'un enfant. La perception semble normale. L'attention peut être fixée facilement, mais elle n'est que de courte durée. Il ne manifeste aucune curiosité pour acquérir de nouvelles notions. L'association des idées est rudimentaire, l'étendue de ses connaissances assez limitée. Il n'a aucune culture, il ne sait ni lire ni écrire, ce qui d'après lui serait la faute de ses parents qui l'ont presque complètement abandonné. Sa prononciation des mots est assez bonne excepté pour les consonnes dentales. Il ne connaît que sa langue maternelle. Sa mémoire de fixation ainsi que celle de reproduction et de localisation est faible et ne concerne que des notions communes. Il est incapable de fixer les noms propres. D'ailleurs il ne peut fixer aucune connaissance nouvelle et, d'après sa propre déclaration ainsi que d'après celle de son patron, il oublie tout et tout de suite.

Sa puissance de calcul mental est extrêmement rudimentaire. Il n'est pas capable d'additionner 2 + 2. Il ne connaît pas le nom des jours de la semaine, la date de la semaine, la date de sa naissance ou celle du jour où nous sommes. Il ne connaît pas la valeur des monnaies les plus élémentaires comme celle de 5, 10 et 20 centimes.

L'orientation dans l'espace semble conservée. Il ne

présente aucun délire ; c'est dans son ensemble psychique un état de puérilisme. D'après le dire de son patron, il est irritable, irascible, entêté. Pendant l'examen il a été gai, docile, communicatif. En ce qui concerne ses sentiments, on voit qu'il est attaché comme un enfant à son patron, mais il parle avec indifférence de ses parents et de ses frères et sœurs. Ses tendances sont surtout d'ordre végétatif. Dans la sphère sexuelle surtout il nous apparaît comme lascif et libidineux. Il frise sa moustache quand il voit une femme et répète plusieurs fois en plaisantant que sa femme l'a quitté. Il fait ici allusion à une naine myxœdémateuse qui était exhibée avec lui l'année dernière. Il se croit beau et irrésistible. En ce qui concerne sa volonté elle se manifeste seulement par des caprices puérils. Il est suggestionnable et extrêmement crédule. Il n'a jamais eu aucune profession. Sa seule occupation est de jouer sur le chalumeau un seul air monotone et de danser une danse paysanne, toujours la même. Il a une tendance à persifler. Il ne tolère pas d'alcool, mais il fume et prétend que le tabac le tient éveillé. Autrement il s'ennuie énormément et il est somnolent. Il mange avec gourmandise. Son sommeil est possible seulement dans le décubitus iliaque avec les mains sur le coussin et la tête sur les mains.

Observation VIII

(Parhon et Shunda. — Nouvelle contribution à l'étude de l'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913)

N. R..., 57 ans. Ses parents ainsi que sa sœur sont de taille normale. Personne de sa famille ni même de

son village n'avait une taille semblable à la sienne qui n'atteint que 123 centimètres.

Au point de vue psychique, remarquons que l'attention est éveillée facilement, mais fixée avec difficulté. La mémoire pour les faits anciens est bonne, par contre la mémoire de fixation est affaiblie. L'éducation du malade est très rudimentaire, ce qui tient à une grande difficulté d'apprendre, car il ne sait compter au delà de 15 et n'additionne qu'à grand'peine et souvent d'une façon erronée l'argent qu'on lui présente. Il a une bonne opinion de lui-même, se croit intelligent, mais dit qu'il a eu le malheur de n'être pas instruit.

Très irascible et très émotif en général. Pleure facilement. Il a un caractère soupçonneux et superstitieux. Il s'acquitte d'une façon suffisante de son métier d'*aide cordonnier*. Il a une tendance aux ironies et au persiflage. Il fait usage et même abus d'alcool et prétend que de petites quantités de ces substances ont sur lui une forte influence.

Observation IX

(Cestan. — A propos d'un cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1901, t. XIV, p. 276)

Eugénie X..., âgée de 9 ans 1/2. Son père et sa mère sont en excellente santé; le père nie toute intoxication syphilitique ou alcoolique. Elle est née à Pernes, dans de bonnes conditions, après une grossesse tout à fait normale. Sa mère, femme de haute stature, n'a eu,

pendant sa grossesse, ni émotion, ni accident, ni fièvre.

Cette malade semble être frappée plutôt de difformité physique que psychique. Sa santé générale est excellente. Son cœur, ses poumons, son tube digestif, son système nerveux sont de constitution normale. Son intelligence, bien qu'un peu au-dessous de la moyenne, est cependant suffisante.

Observation X

(Rebattu. — Un nouveau cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1911, p. 368)

B... Adrienne, âgée de 48 ans, née à Montalieu-Vercieu. Ses parent, morts très âgés, étaient d'une stature élevée ainsi que ses grands-parents qu'elle a bien connue. Son père était un grand gendarme et sa mère plus grande que lui : tous deux étaient originaires du Bourg-Oisans.

Notre malade est la seconde d'une famille de trois enfants parmi lesquels une sœur, morte à 18 ans, était bossue. Une autre, qui est en bonne santé, est d'une taille un peu au-dessus de la moyenne. Née à terme, elle a marché assez tard sans qu'elle puisse préciser davantage. Elle a fréquenté l'école de 8 à 13 ans ; elle a appris à lire, non sans quelque difficulté, car, déclare-t-elle, elle avait la tête dure ; là se borna son instruction. Elle fut réglée à 23 ans seulement, très régulièrement jusqu'à 46 ans. Mariée à 30 ans, a eu neuf grossesses. La première se termina à sept mois et demi

par la naissance de deux jumeaux qui ne vécurent pas. Les suivantes se terminèrent à six ou sept mois, les nouveau-nés n'étaient pas viables. Seules les cinquième et sixième grossesses allèrent jusqu'à terme : elle eut ainsi un garçon qu'elle ne put nourrir que quinze jours et qui mourut à 8 mois de la diarrhée, puis un second garçon qui ne vécut que 2 mois. Ces deux enfants paraissent avoir été hydrocéphales, car elle déclare qu'ils avaient une tête énorme et que, au dire du médecin, ils avaient de l'eau dans la tête ; elle ne se rappelle pas les dimensions de leurs membres et il est impossible de savoir s'ils étaient achondroplasiques.

Cette malade présente tous les caractères du nanisme achondroplasique. Ses différents appareils fonctionnent régulièrement.

Elle présente une intelligence plutôt au-dessous de la moyenne, mais beaucoup de bon sens et un bon caractère.

Observation XI

(Parhon, Shunda, Zalplachta. — Sur deux cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, t. XVIII, 1905, p. 539)

Homme, âgé de 54 ans, interné dans l'hospice d'aliénés Marcontza.

On ne trouve rien d'important dans ses antécédents héréditaires. Aucun de ses parents ne souffre d'un trouble de croissance semblable au sien. Il a commencé à marcher vers 1 an 1/2. Nous ne connaissons pas grand'chose de ses antécédents personnels avant son internement.

Comme état psychique on trouve que l'attitude du malade est convenable, mais il n'exécute qu'à contre-cœur les actes demandés. Il parle facilement. La perception est bonne, l'attention facile. Le malade est communicatif, et il se plaît à persifler non sans une certaine adresse les autres malades et le personnel de l'hospice. La mémoire du passé est assez fidèle. Les événements actuels paraissent s'assimiler plus difficilement. Pas d'hallucinations. L'orientation allopsychique est altérée. Il sait écrire. Il a été *cabaretier* et en même temps recéleur pour les malfaiteurs. Il a fait souvent des excès alcooliques dont la conséquence a été l'internement du malade dans l'hospice d'aliénés. Son trouble mental s'est manifesté par des actes de violence, il déchirait les linges et montrait en même temps des idées délirantes de grandeur, incohérentes et sans trace de systématisation. Les sentiments affectifs sont très obtus. En ce qui concerne l'instinct sexuel, il prétend parfois avoir eu des rapports avec des centaines de femmes. D'autres fois par contre il se montre pudique et beaucoup plus réservé à cet égard. Son sommeil est agité. Il est gourmand. Il n'est pas gâteux.

Observation XII

(Baumel et Margarot. — L'achondroplasie répond-elle à une insuffisance hypophysaire partielle? *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913)

L. D.... originaire de l'Aveyron, âgé de 29 ans. Ses antécédents héréditaires ne comportent aucune particularité bien intéressante. Son père, cultivateur, a tou-

jours joui d'une bonne santé ; il n'était ni alcoolique, ni syphilitique. Sa mère est morte à l'âge de 54 ans. Elle a mis au monde 11 enfants vivants. Aucun n'a présenté de signes de nanisme. Une cousine germaine est sourde-muette. On ne trouve aucune dystrophie du squelette chez les divers membres de la famille.

Au point de vue psychique, cette femme paraît moyennement développée. Elle n'est pas très intelligente, mais on ne peut pas la considérer comme atteinte de débilité mentale. Elle a reçu une éducation très sommaire et l'on comprend qu'elle soit peu forte en calcul et qu'elle fasse des fautes d'orthographe ; sa mémoire est bonne, ses sentiments affectifs sont bien développés. Elle fait preuve de beaucoup de bon sens. Elle n'est pas paresseuse, ne montre pas de mauvais instincts. D'un caractère plutôt gai, elle accepte avec assez de résignation son infirmité. Elle ne se met pas facilement en colère, ne manifeste aucune jalousie vis-à-vis des autres malades. Elle est d'une propreté méticuleuse.

Observation XIII

(Porak et Durante. — Les micromélies congénitales. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1905, t. XVIII, p. 481-538)

La malade de Porak avait de l'à-propos et de la répartie ; elle faisait rire les personnes qui la soignaient.

Observation XIV

(Parhon et Shunda. — Nouvelle contribution à l'étude de l'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913)

H. Jung, 31 ans, né à Ingramsdorf (Silésie). Son père et sa mère étaient de taille moyenne.

H. J... avait 12 frères ou sœurs. Seul de sa famille, il était atteint d'achondroplasie.

L'intelligence de ce malade ne semble présenter rien de spécial. Il a fait ses études primaires (8 classes).

Observation XV

(Parhon et Shunda. — Nouvelle contribution à l'étude de l'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913)

G. Ottée, 24 ans. Ses parents ont, d'après les dires du malade, la taille normale.

Il provient, dit-il, d'une grossesse gémellaire. Son frère jumeau est de taille moyenne.

Son état psychique ne semble présenter rien de particulier. Il a fait 8 classes d'école.

Observations XVI et XVII

(Apert. — Quelques remarques sur l'achondroplasie avec deux observations nouvelles d'achondroplases adultes. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1901, t. XIV, p. 290)

Sicard, homme âgé de 37 ans (1 m. 29), et Touroff, âgé de 32 ans (1 m. 32) ; ces 2 malades observés par

Apert, présentent tous les signes d'achondroplasie. D'une vigueur et d'une adresse considérables, ils sont devenus *clowns* dans les cirques où ils s'intitulent « artistes comiques excentriques ». Ils jouent les « Augustes » et rien n'est plus curieux qne de les voir en grand habit noir, à queue traînante, les cheveux, qu'ils portent longs en avant, relevés sur le vertex en un toupet pointu, la face enluminée de fard, simulant au milieu du cirque une querelle et se dressant l'un vers l'autre, de toute leur petite stature, comme des coqs en colère. Malgré la petitesse de leurs jambes, qu'ils compensent par une puissante musculature, ils exécutent des sauts périlleux d'une amplitude extraordinaire. Leur intelligence est au moins égale à celle des sujets normaux. Sicard est des plus amusants, non seulement comme grotesque au cirque, mais même comme conversation ; il a toujours le mot pour rire, est volontiers gouailleur, a la compréhension vive, de l'initiative. Il a une assez forte instruction primaire, écrit d'une écriture bien tracée et très courante et ne fait pas de fautes d'orthographe. Touroff est plus gauche et plus timide.

Observation XVIII

(Ferrucio Ravenna. — Achondroplasie et chondrohypoplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913, 26e année, p. 157)

Mario Ventisci, âgé de 24 ans, *chanteur*. Né à Lucca, de parents de stature et d'aspect normaux. On peut dire de même de ses 3 sœurs. Il semble que sa mère ait accouché à terme et normalement. Il fut toujours sain

et vigoureux, au point de pouvoir faire de grands voyages à pied. Et il en profita pour gagner sa vie, parcourant les brasseries et les cafés, où il chantait des refrains populaires d'une voix de baryton assez fausse. Son développement sexuel se fit comme à l'ordinaire.

Lorsqu'il gagne suffisamment, il est bon mangeur, buveur et fumeur.

L'expression de sa physionomie n'est pas trop intelligente au premier abord, on peut même dire qu'il a l'air d'un crétin.

A l'examen physique on ne relève aucun signe d'hypothyroïdisme, tandis qu'au point de vue psychique on ne peut nier un certain degré de déficit intellectuel. Il est excessivement timide, l'affectivité est peu développée, il ment avec facilité et parfois il manque à sa parole, enfin il se vante d'aventures amoureuses fantastiques, certainement fausses. Il sait lire, ne sait pas écrire, il lui manque même les notions élémentaires qu'ont en général les individus de son âge et de sa condition. Il n'a *point de métier fixe*, et se borne le plus souvent à vaguer dans les environs où il gagne quelques sous par ses chansons. Cependant il a une certaine intelligence ; il sert même de guide et de cicerone dans sa ville natale, et donne alors des renseignements qu'il croit, et non à tort, très intéressants.

Observation XIX

(Chaumier et Taty. — Confusion mentale chez un achondroplasique. Congrès des aiénistes. Genève et Lausanne, 1906. Comptes rendus, 1905)

Le malade de Chaumier et Taty est un *employé de banque*. D'une intelligence normale, il a présenté à un

moment donné de la confusion mentale par suite d'excès d'alcool. Il est d'un caractère timide et réservé.

Observation XX

(Levi Ettorc. — Sur un nouveau cas d'achondroplasie chez l'adulte. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1909, an XXII, n° 2, p. 134)

Luigi Lusti, de 25 ans, de Vallombrosa. Son père était de haute taille, bien bâti. Il n'était ni alcooolique, ni syphilitique. La mère ne présente pas le moindre symptôme d'achondroplasie ; somatiquement normale, elle est d'une intelligence très au-dessous de la moyenne. Aucun de ses frères ni sœurs ne présentaient de symptômes d'achondroplasie. Ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux, aucun cas analogue.

Né à terme, après une grossesse physiologique, il se développa normalement, marcha précocement et à 2 ans il parlait assez correctement. Abandonné par les siens, il fut élevé par l'Assistance publique. Il n'eut aucune maladie digne d'être mentionnée. Son intelligence était assez vive et il apprit facilement à lire et à écrire.

Lusti gagne sa vie en *tenant les livres* d'un boucher. Il n'est pas très aimé par ceux qui l'entourent, car il est menteur et très susceptible.

Observation XXI

(Molodenkoff. — Un cas d'achondroplasie chez un Chinois. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1910, t. 23, p. 43-46)

Le nain chinois Li, âgé de 33 ans, permet de deviner en lui dès le premier aspect un achondroplase typique.

Li possède une musculature très bien développée et une force tout à fait suffisante. Il était *prestidigitateur* et *jongleur nomade*. Ses mouvements sont agiles et pleins d'adresse. Il court avec une grande vitesse, vraiment extraordinaire pour ses petites jambes ; il jongle habilement avec un couteau et une lance, attrape le cerceau, etc. Li ne donnait pas l'impression d'une intelligence réduite : il savait plusieurs mots russes, était très gai et très vif et faisait beaucoup rire par ses plaisanteries ses spectateurs chinois. Il paraissait mener une existence indépendante, du moins les deux fois qu'il visita notre hôpital il n'y avait personne qui l'accompagnât. Li tient son affection pour congénitale ; ses parents étaient d'une taille et d'une stature normale et en général il n'y avait plus de cas de nanisme dans la famille.

Observation XXII

(Ferrucio Ravenna. — Achondroplasie et chondrohypoplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913)

Frassi Francesco, âgé de 30 ans, né à Caprona, célibataire, *journalier*.

Ses parents étaient de taille normale.

A l'âge de 3 ans, ayant par mégarde mangé des graines de belladone, il faillit mourir empoisonné. A 20 ans il eut la rougeole à forme grave. Au reste, il a toujours joui d'une excellente santé, et, étant vigoureux et bien musclé, il s'occupait toujours de travaux pénibles. Il est bon mangeur, fume peu. Il s'adonnait autrefois à la

bière et à l'alcool. Il dit qu'il n'a jamais eu de maladies vénériennes, ni syphilitiques.

Il a été plusieurs fois en Allemagne, où il travaillait à la fabrication des briques ; il a appris à parler l'allemand assez bien, mais par son intempérance il dut quitter son emploi. Frassi démontre une bonne intelligence ; il parle bien. Il cessa de boire à la suite de l'impression reçue de ses lectures au sujet du mal que cause l'alcoolisme. Il a un tempérament assez nerveux avec quelques tendances hypocondriaques. Il est bon observateur et décrit bien ses troubles. Il s'intéresse aux recherches dont il est l'objet. Enfin sa mentalité est de beaucoup supérieure à ce que l'on pourrait attendre d'un homme de sa condition sociale.

Il aime le travail, peut-être est-il un peu impulsif ; il est très affectionné à sa vieille mère. Sensible aux reproches et aux moqueries, il se fâche, se renferme en lui-même et ne parle plus ; traité avec douceur, il parle volontiers et avec un certain esprit. Comme il a appris qu'il est l'objet de recherches scientifiques, il s'est prêté très volontiers à tous les examens nécessaires.

Observation XXIII

(Jules Voisin et R. Voisin. — Un cas d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, t. XXIII, 1910, p. 31-42)

Irma Ber..., est entrée en 1902 dans le service à l'âge de 15 ans. Son père était grand et fort. Alcoolique. La mère de notre malade est de taille moyenne, peu intelligente. Mariée à 32 ans, elle met au monde, l'année

suivante, un premier enfant qui est le frère de notre malade. Il est de petite taille, 1 mètre 20 ; sa tête est grosse. Assez intelligent, sait lire, écrire et compter.

Née à terme, après un accouchement normal, elle a commencé à parler à 15 mois.

Elle a suivi l'école des enfants arriérées de la Salpêtrière et a passé son certificat d'études.

Observation XXIV

(M.-J. Comby. — Nouveau cas d'achondroplasie. *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1903)

Il s'agit d'une petite fille, âgée actuellement de 14 mois. Rien à noter dans les antécédents héréditaires. Père bien portant, grand et vigoureux, non alcoolique. Mère bien portante. Trois autres enfants bien proportionnés.

Née à terme, elle n'a été mise au monde qu'avec de grandes difficultés. La grossesse avait été pénible. L'enfant fut nourri au biberon. L'apparition des dents était tardive.

La fillette n'est pas dépourvue d'intelligence ; elle reconnaît sa mère et ses proches, sourit en leur présence, pleure quand elle voit des figures étrangères.

Observation XXV

(J. Euzière et J. Delmas. — A propos d'une nouvelle observation d'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1911)

R. Charles, âgée de 64 ans. Né d'un père et d'une mère normalement constitués. Ni l'un ni l'autre ne sem-

blent avoir présenté de maladies sérieuses, ni d'alcoolisme, ni de syphilis. Le malade affirme qu'il est le seul achondroplasique de sa famille, cependant nous savons de source certaine que sa tante maternelle, présentant la même difformité que lui, devint enceinte et mourut en couche.

B..., né à terme, dès sa naissance présenta les malformations caractéristiques d'achondroplasie. Il fut d'abord élevé dans sa famille sans présenter au point de vue pathologique de particularités dignes de remarques. Au point de vue intellectuel il se développa normalement. Ses parents, pendant son enfance, le considéraient comme un prodige ; il remporta de nombreux succès scolaires.

Vers l'âge de 14 ans commencèrent ses aventures. On ne sait trop pourquoi il quitta sa famille, y revint, fut placé dans un magasin pour y apprendre le commerce, et après plusieurs avatars finit par entrer à un titre non défini dans une étude d'avoué. A l'entendre, il y était premier *clerc* et faisait marcher à lui seul toutes les affaires ; il profita, dit-il, de ce stage dans la basoche pour passer brillamment plusieurs examens de droit, auxquels il n'eut que des boules blanches.

Il est difficile de vérifier l'exactitude de ses récits ; ce qui est certain, c'est qu'il passa dans plusieurs études, s'occupa de courtage, devint défenseur de justice de paix, s'exhiba dans les foires, finit par devenir agent d'affaires.

Il s'est marié avec une fort belle femme dont il eut 2 enfants bien constitués. L'accord dans le ménage ne dura pas longtemps. En 1911, B... Charles était hospitalisé à l'Hôpital Général de Montpellier. Il vit seul, fumant sa pipe, ne parlant jamais à personne ; il fuit la société de ses compagnons qu'il a l'air de tenir en

petite estime. Il s'est toujours refusé à rendre les petits services que son instruction et son état de santé permettaient d'attendre de lui. On ne peut obtenir quelques réponses et la faveur d'un entretien qu'en lui promettant une étrenne, qu'il dépense bientôt dans l'achat de friandises. Il est très gourmand et muni d'une sorte de besace, transformation ultime de l'enveloppe d'un traversin, il va chez les pâtissiers et fait provision de débris de gâteaux.

Il lui arriva, au début de son hospitalisation, de revendre ce genre de marchandise à d'autres malades et à des prix tellement avantageux pour lui, qu'on dut lui interdire ce commerce. Une particularité psychique qui frappe chez B..., dès que l'on cause un peu avec lui, est l'absence complète de tout sentiment affectif. Son fond intellectuel était absolument indemne, aujourd'hui il y a un certain degré de déchéance, il exécute convenablement les calculs, même assez compliqués, mais il est un peu désorienté dans le temps. Il est intelligent, son intelligence dans certains domaines paraît supérieure à la normale, il est évident qu'il s'est montré dans la vie actif, entreprenant, d'une grande puissance d'initiative. Son psychisme présente des lacunes évidentes, son effectivité, son sens moral sont très affaiblis, il est de plus vaniteux, menteur, gourmand, paresseux et souvent méchant.

Observation XXVI

(Franchini et Zanasi. — L'achondroplasie est-elle héréditaire ? *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1910, t. XXIII, p. 244-275)

Bernabé Andrea, âgé de 59 ans, de Yaenza, *colporteur*. Son père était de haute taille, bien bâti et n'avait

jamais été malade. Sa mère est morte, il y a 29 ans, après une longue maladie, une cardiopathie semble-t-il. Ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux, rien de remarquable. Le malade est né à terme d'un accouchement physiologique; il fut allaité par sa mère. Il était à cause de sa petite taille, de sa tête énormément développée et de ses extrémités raccourcies, un objet de curiosité pour le public. Entré dans le cirque en qualité de *clown*, il fut appareillé à un camarade de conformation semblable à la sienne, mais un peu plus haut de taille. Gros mangeur, le malade a été aussi un fort buveur. Il a mené cette vie nomade, spéculant de sa figure grotesque; il s'est toujours bien porté, était très actif, faisait tous les jours des exercices fatigants dans le cirque et devant le public. Toujours en compagnie des saltimbanques, il parcourut toute la France, puis passa en Espagne, en Algérie et en Turquie, en s'arrêtant dans les villes pour donner des représentations, provoquant toujours les rires du public par sa figure drôle, ses reparties et ses plaisanteries.

Observation XXVII

(Idem. — *Ibidem*)

Auguste C..., âgé de 35 ans, né à Cologne, *jongleur*. Son père est bien bâti et de constitution forte, sa mère est de conformation normale. Leurs douze enfants étaient normalement bâtis, ils moururent en bas âge; le treizième est notre malade. Rien de remarquable, ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux.

Né à terme, après un accouchement physiologique, il fut allaité par sa mère. Dès sa naissance la tête n'était pas très grosse, mais le devint dans la suite. A 23 ans il épousa une femme saine, mais de dimension très petite, ayant la tête grosse et les extrémités excessivement raccourcies. De ce mariage naquit une enfant, pareille tout à fait à ses parents. A l'accouchement la mère dut subir l'opération césarienne dans une maison de santé. Depuis plus de 10 ans, notre malade parcourt l'Europe avec d'autres nains pour se montrer en public. Il chante et danse accompagné par sa femme, qui joue du piano. Il a parcouru l'Allemagne, la Belgique, la Hollande, toujours l'objet de la curiosité des nombreux visiteurs à cause de sa conformation particulière et de celle de ses compagnons. Depuis nombre d'années il jouit d'une santé enviable ; fort mangeur et buveur modéré, d'une humeur toujours gaie et amusante, il aime la société, il est loquace et fait preuve d'une intelligence supérieure à la moyenne.

Observation XXVIII

(Idem. — *Ibidem*)

Otto B., de Posen, *jongleur*, âgé de 23 ans. Son père était de constitution robuste, sa mère bien bâtie. Ses 2 sœurs et 3 frères sont tous de conformation normale. Rien de remarquable ni chez les ascendants, ni chez les collatéraux. Né à terme, après un accouchement laborieux, il fut allaité par sa mère. Dès son enfance, il montra une intelligence éveillée, il alla à l'école et apprit

vite et bien à lire et à écrire. Il faisait partie d'une troupe de nains avec laquelle il a parcouru une bonne partie de l'Europe et maintenant il travaille pour les cinématographes en compagnie d'un camarade et de la femme de ce dernier ; tous trois sont à peu près de la même taille et de la même conformation. Il joue des morceaux de musique en s'accompagnant avec des sonnettes et en cet exercice il se montre très habile. Quant à la mentalité du malade, elle ne présente rien de particulier. Aucun caractère d'infantilisme ; il raisonne très bien et finement, montre une imagination vive et assimile bien et vite les choses qu'on lui apprend. Un peu timide, ni menteur, ni vantard, il aime à plaisanter particulièrement avec son camarade. Se rappelant très bien les faits, il conte bien et avec ordre ce qui lui est arrivé pendant sa vie. En conclusion, nous pouvons dire que son intelligence est parfaitement normale.

Observation XXIX

(Idem. — *Ibidem*)

Anna G..., âgée de 33 ans, du canton de Saint-Gal, femme d'Auguste C..., dont nous avons parlé auparavant. Elle est née de parents sains, bien bâtis. Les altérations achondroplasiques du squelette et de tout son corps furent évidentes dès sa naissance. Elle n'a jamais eu de maladies notables ni en bas-âge, ni plus tard. L'intelligence a été très éveillée, si bien qu'elle apprit très vite à lire et à écrire. A 20 ans elle fut épou-

sée par un homme d'une conformation semblable à la sienne.

Toujours d'une humeur très gaie, elle s'exhibait avec son mari dans les cinématographes, elle jouait du piano, accompagnant ainsi son chant et celui de son mari.

Elle a parcouru une grande partie de l'Europe, elle parle plusieurs langues, dont l'italien, qu'elle a appris en très peu de temps.

Observation XXX

(Idem. — *Ibidem*)

Anna G..., une année et demi après son mariage, accoucha d'une enfant de conformation semblable à celle de ses parents. L'accouchement eut lieu avec l'intervention du chirurgien et l'on dut pratiquer l'opération césarienne.

La fille, à 12 ans environ, est haute de 80 centimètres seulement, avec une tête grosse, des extrémités très courtes. Elle est très intelligente, a fini ses classes, sait lire et écrire très bien. Elle fut allaitée par sa mère et n'eut jamais aucune maladie.

Donc, sur 30 observations, réunies dans ce travail, j'ai constaté qu'il y en a 12 dans lesquelles l'intelligence est notée comme inférieure à la normale et 8 où elle est moyenne ou supérieure à la normale.

Les opinions des auteurs comme Lauze et Zozin paraissent donc trop exclusives.

Zozin, considérant les achondroplases comme débiles, est en contradiction avec un bon nombre d'observations, qui nous les montrent doués d'une intelligence normale.

Lauze et plusieurs autres, les considèrant au contraire comme des êtres doués d'un esprit vif et pénétrant, émettent un avis également trop exclusif, ce qui est prouvé par de nombreuses observations d'achondroplases débiles. Celle des classiques est, semble-t-il, plus conforme à la réalité. Cependant on ne peut s'empêcher d'être frappé du nombre assez considérable d'achondroplases, qu'on nous représente comme farceurs, gais, avec tendance au persiflage et aux déguisements les plus bizarres.

M. Euzière, dans son article intitulé « Médecine moderne » et dans son observation d'un nouveau cas d'achondroplasie, parue dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* de 1911, développe une opinion qui, pouvant embrasser la majorité des cas, est susceptible d'expliquer d'une façon plus satisfaisante les particularités de l'état mental des achondroplases.

Cette loi générale, qui veut que notre conformation physique ait une influence considérable sur notre psychisme, doit s'appliquer dans la même mesure aux achondroplases.

Les malformations physiques des achondroplases attirent l'attention de tout le monde. Ils deviennent une cause de curiosité, de moqueries, de méchanceté, les poussant souvent à commettre des actes de violence, allant parfois jusqu'au meurtre (cas de Dide).

Les conditions de la vie, si difficiles pour eux, peu-

vent avoir comme conséquence de nombreuses particularités psychiques.

M. Euzière résume ainsi sa pensée :

« Leur difformité en fait des êtres à part, S'ils sont faibles d'esprit, ils ne souffriront pas de cet état et ne chercheront pas à en pallier les effets ; débiles, ils réagiront comme débiles, par des colères souvent dangereuses. D'une intelligence normale ou supérieure, ils chercheront à s'adapter au milieu. Ils embrasseront le métier de clown ou de pitre pour lequel ils semblent bâtis ; par leur raillerie et leur moquerie ils mettront les rieurs de leur côté. »

CONCLUSIONS

I. — L'état mental des achondroplases est diversement apprécié suivant les auteurs.

II. — Leur étude pourrait être intéressante au point de vue pathogénique s'il était établi que les troubles psychiques existent et toujours sous la même forme dans tous les cas.

III. — En réalité l'état intellectuel des achondroplases est très variable ; les uns sont plus intelligents que la moyenne, d'autres le sont moins, quelques-uns le sont autant.

IV. — On doit donc conclure que l'intelligence des achondroplases ne présente rien de particulier.

V. — Il faut cependant retenir que, pour peu qu'elle soit développée, elle se traduit par une tendance au persiflage et à la moquerie qui les fait volontiers prendre le métier de clown. Il faut voir dans cette tendance le résultat du retentissement du physique sur le moral et le considérer comme un véritable phénomène d'adaptation.

BIBLIOGRAPHIE

Apert. — Quelques remarques sur l'achondroplasie avec deux observations nouvelles d'achondroplases adultes (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1901, t. XIV, p. 290).

Cestan. — A propos d'un cas d'achondroplasie (Nouv. Iconograph. de la Salpêtrière, 1901, t. XIV, p. 276).

Charon, Degouy et Tissot. — Un cas d'achondroplasie (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907, t. XX, p. 390).

Chaumier et Taty.— Confusion mentale chez un achondroplasique. (Congrès des Aliénistes, Genève et Lausanne, 1906. Comptes rendus, 295).

Comby. — Un cas d'achondroplasie (Bulletins et mémoires Soc. méd. hôp. de Paris, 1902, t. XIX, p. 551-552).

Dide et Leborgne. — Nouveau cas d'achondroplasie (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904, t. XVII, p. 200).

Euzière (J.) et Delmas (J.). — A propos d'une nouvelle observation d'achondroplasie (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1911).

Baumel (J.) et Margarot (J.).— L'achondroplasie répond-elle à une insuffisance hypophysaire partielle ? A propos d'un cas d'achondroplasie (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1913, 26e année.

Franchini et Zanasi.—L'achondroplasie est-elle héréditaire? (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1910, t. XXIII, p. 274-275).

Lauze.— De l'achondroplasie spécialement étudiée au point de vue mental, Paris, 1910).

Lévi Estorc. — Sur un nouveau cas d'achondroplasie chez l'adulte (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909, an XXII, n° 2, p. 134-152).

Marie (Pierre). — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte (Presse médicale, n° 57, 14 juillet 1900).

Molodenkoff. — Un cas d'achondroplasie chez un Chinois (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1910, t. XXIII, p. 34-47).

Parhon, Shunda, Zalplachta.— Sur 2 cas d'achondroplasie (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, an XVIII, 1905, p. 539).

Parhon et Shunda. — Nouvelle contribution à l'étude de l'achondroplasie (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 26e année, 1913, p. 185).

Porak et Durante. — Les micromélies congénitales (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905, t. XVIII, p. 481-538).

Ravenna (Ferrucio). — Achondroplasie et chondro-hypoplasie (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1913, 26e année, p. 157).

Rebattu. — Un nouveau cas d'achondroplasie (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1911, p. 368).

Voisin (J.) et Voisin (R.). — Un cas d'achondroplasie (L'encéphale, 10 septembre 1909, n° 9).

Zozin. — Un cas d'achondroplasie (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, t. XXIII, 1910, p. 31-42).

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 22 juillet 1914.
Pour le Recteur,
Le Doyen de la Faculté de médecine délégué,
MAIRET.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 22 juillet 1914.
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

MONTPELLIER — IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE